FACULTÉ DE MÉDECINE XAVIER-BICHAT

Année 1973 N°

161

THÈSE
pour le
DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

PAR

Roger CAHOREAU

Né le 25 Octobre 1946 à Paris XIIIe

Présentée et soutenue publiquement le 1973

SYRINGOMYELIE ET MALFORMATION DE CHIARI

A propos de 5 Observations de patients porteurs de l'Association

Président : M. Jean CAMBIER, Professeur

FACULTÉ DE MÉDECINE XAVIER-BICHAT

Année 1973 N°

THÈSE
pour le
DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

PAR

Roger CAHOREAU

Né le 25 Octobre 1946 à Paris XIIIe

Présentée et soutenue publiquement le 19

SYRINGOMYELIE ET MALFORMATION DE CHIARI

A propos de 5 Observations de patients porteurs de l'Association

Président : M. Jean CAMBIER, Professeur

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

A la Mémoire de mon Père

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41548021_0020

A notre maître et président de thèse

Monsieur le Professeur Agrégé Jean CAMBIER

Chef de service à l'Hôpital Beaujon

qui a eu la bienveillance de nous suggérer le sujet de ce travail et dont les conseils éclairés ont permis sa réalisation.

Toute notre gratitude pour son enseignement de la Neurologie.

A Monsieur le Professeur Agrégé Serge BRION
Chef de service à l'Hôpital de Versailles
Chef du Laboratoire d'Anatomie Pathologique de l'INSERN

toute notre reconnaissance pour l'accueil qu'il nous a réservé dans son service.

A nos Maîtres dans les hôpitaux :

Monsieur le Professeur Agrégé G. LAURENCE
Monsieur le Professeur Agrégé R. TRICOT
Monsieur le Professeur Agrégé R. BOUCHARD
Monsieur le Docteur P. MARLAND
Monsieur le Professeur F. DARNIS

INTRODUCTION

Affirmer que la syringomyélie est souvent associée à d'autres anomalies du système nerveux central n'a rien de bien original ni de bien nouveau. Depuis longtemps les auteurs ont insisté sur cette constatation, chaque association isolée donnant lieu à une théorie pathogénique de la syrinx ne reposant malheureusement pas toujours sur des données statistiquement significatives.

Cependant depuis une vingtaine d'années des équipes de chirurgiens, médecins et radiologues ont attiré l'attention sur un aspect de cette association : syringomyélie et malformation de la charnière bulbo-cérébelleuse et en particulier la malformation de Chiari. Et en toute logique ces auteurs, après Gardner, ont voulu voir dans l'un des éléments de cette association, la conséquence de l'autre. Ainsi est née la théorie hydrodynamique de la syringomyélie.

Nous nous proposons au cours de cet exposé, à partir de quelques observations recueillies dans le service des maladies neurologiques de l'Hôpital Beaujon, d'étudier les caractères cliniques de l'association après avoir énuméré les signes de chacun des deux syndromes, en nous excusant d'exposer là des notions que beaucoup ont à l'esprit mais qu'une bonne compréhension de la discussion nous incite à rappeler.

Nous envisagerons ensuite les incidences thérapeutiques qui découlent de la constatation de la fréquence de l'association.

Enfin nous terminerons par une discussion physiopathogénique.

A.- LA RELATION SYRINGOMYELIE - MALFORMATION DE CHIARI

I - LA SYRINGOMYELIE

Le terme a été employé pour la première fois par Ollivier d'Angers en 1884 pour désigner une maladie rencontrée chez des sujets présentant des cavitations de la moëlle sans préjuger de leur étiologie.

En 1902, Schlésinger décrivit des cavitations médullaires secondaires à des traumatismes, des tumeurs, des malformations vasculaires, enfin à des troubles de l'embryogénèse.

Finlayson, en 1962, propose de distinguer les syringomyélies acquises des syringomyélies congénitales.

Pour notre part, nous proposons la division suivante :

- Les syringomyélies dues à des cavitations d'origine traumatique, tumorale ou vasculaire,
- Les syringomyélies malformatives, qui englobent les syringomyélies congénitales et certaines syringomyélies acquises.

Au cours de cette étude c'est évidemment à ce dernier groupe que nous nous intéresserons.

1. Aspects cliniques de la syringomyélie

a) Forme purement médullaire :

On connait le tableau clinique qui, à une dissociation sensitive suspendue avec anesthésie thermo-algésique, associe :

- dans le même territoire :

. une atrophie musculaire de type C_8D_1

souvent asymétrique réalisant suivant l'intensité :

. un aspect en main de singe (atrophie de type Aran-Duchenne)

. une main en griffe; à un stade de plus, on a l'aspect de la main de prédicateur emphatique. L'amyotrophie peut atteindre l'avant-bras, le bras, l'épaule.

. <u>une diminution de la force musculaire</u>

. <u>une abolition</u> ou une inversion des réflexes ostéo-tendineux

. <u>un syndrome neurotrophique</u>

. troubles de la sudation

. maux perforants

. panaris indolores

. arthropathies, de l'épaule en particulier

. cypho-scoliose.

. <u>un signe de Claude Bernard-Horner</u> par atteinte du centre cilio-spinal de Budge.

- et dans le territoire sous-lésionnel :

. <u>un syndrome pyramidal</u> qui peut se caractériser au début par une simple fatigabilité des membres inférieurs avec Babinski et réflexes ostéo-tendineux vifs mais qui peut aller jusqu'à la paraplégie spasmodique ou en flexion.

. et des signes sensitifs sous-lésionnels peuvent exister, ils traduisent l'extension vers le bas et vers les cordons latéraux du processus anatomique.

Dans le cadre de ces formes médullaires, il faut ajouter les troubles sensitifs de la face et l'anesthésie cornéenne du fait de la topographie de la racine descendante du trijumeau.

b) <u>La syringobulbie</u> :

Elle est la traduction de l'extension céphalique de la syrinx. Seuls les nerfs craniens situés au-dessous de la partie inférieure de la protubérance sont intéressés.

On rencontrera donc :

- une atteinte de l'hémi-langue, peu fréquente et tardive,
- une atteinte de l'hémi-corde vocale, de l'hémi-voile et de l'hémi-pharynx,
- une atteinte des noyaux vestibulaires avec vertige et nystagmus rotatoire,
- atteinte du V au niveau du tronc cérébral qui peut poser des problèmes diagnostiques avec une névralgie faciale lorsqu'elle se manifeste au début par des douleurs.

2. Evolution de la syringomyélie

Elle est variable, les premiers troubles apparaissent généralement à l'âge adulte. Ils évoluent souvent très lentement, mais de façon inexorable.

3. Anatomo-pathologie de la syringomyélie

Anatomiquement la lésion rencontrée dans la syringomyélie se caractérise par une cavité ou syrinx située le plus souvent dans la moëlle cervico-dorsale.

La fente syringomyélique peut être unique ou multiple, elle a un axe vertical, elle occupe le centre de la moëlle en passant en arrière de l'épendyme. Il découle de cette disposition topographique que la syrinx interrompt les fibres de la voie thermo-algésique.

La syrinx s'étend vers les cornes postérieures mais elle diffuse également vers les cornes antérieures. L'extension peut se faire dans la substance blanche vers les cordons latéraux et postérieurs. L'extension en hauteur est très variable, dans les formes sévères la syrinx va de la région cervicale jusqu'aux segments thoraciques, voire lombaires. La moëlle est, dans ces cas, réduite à une simple poche dont les parois sont parcourues par des faisceaux nerveux

atrophiés. Cependant, dans la grande majorité des cas, la fente se cantonne à la région cervicale.

L'étude microscopique des parois de la syrinx révèle un tissu glial très fibrillaire dans lequel il n'est pas rare de voir des collections de capillaires. Les cellules épendymaires participent de façon variable à la formation des parois de la cavité. L'épendyme peut être entièrement englobé dans la fente ou bien on ne retrouve l'épithélium épendymaire que sur une partie des parois de la syrinx.

Une acquisition récente dans le domaine de la neuro-pathologie de la syrinx est la constatation, lors de coupes sériées de moëlles syringomyéliques, de l'existence d'une constante communication entre la syrinx et le canal épendymaire.

Nous n'avons, jusqu'à maintenant, envisagé que l'entension de la fente vers l'extrémité caudale mais elle est tout aussi fréquente vers l'extrémité céphalique. Le bulbe et la partie inférieure de la protubérence, nous l'avons vu lors de l'énumération des signes cliniques, peuvent être intéressés par le processus.

On peut trouver au niveau du bulbe trois types de fentes :

- latérale, oblique en avant ou en dehors,
- axiale et médiale, le long du raphé médian,
- antérieure, entre l'olive et la pyramide bulbaire.

L'hydromyélie est un autre type de cavité médullaire, elle serait, au cours de l'histoire naturelle de la syringomyélie, la phase précédant la syrinx. Etant une simple distension du canal épendymaire, son revêtement épithélial est purement épendymaire.

4. Le diagnostic étiologique

Depuis la constatation, par Ollivier d'Anger, de cavités

médullaires, on a voulu rattacher l'existence de la syrinx à divers facteurs :

Certains voyaient dans la syrinx la detersion d'un foyer malacique. C'est la théorie vasculaire.

La théorie néoplasique assimile la syrinx à un gliome excavé. Les tenants de cette théorie en donnent pour preuve l'importance de la gliose formant la paroi de la syrinx. Mais nous avons vu qu'il s'agissait là d'un banal tissu glial et que par ailleurs le développement même de la fente milite contre cette hypothèse; en effet l'accroissement de la syrinx se fait suivant un axe parallèle aux fibres nerveuses, c'est-à-dire suivant une direction de moindre résistance. Une néoformation n'aurait pas été aussi sélective quant à son développement (cependant, on connaît certaines tumeurs qui se développent en suivant des formations particulaires du s.c.n.). Il n'en reste pas moins vrai que cette théorie était le plus souvent admise expliquant ainsi le traitement radiothérapique auquel étaient soumis les malades.

Actuellement, tous les auteurs s accordent à reconnaître à la syrinx une origine malformative, et cela principalement par le nombre impressionnant de malformations nerveuses de la charnière associées à la fente.

Le problème qui se pose alors est de déterminer les facteurs et les mécanismes qui entraînent la malformation et les rapports qu'elle a avec les autres anomalies du système nerveux. Mais sur ce point l'unanimité ne s'est pas faite. Cependant la théorie hydrodynamique que GARDNER a envisagée devant l'existence fréquente de charnière bulbo-cérébelleuse a rallié de nombreux suffrages. Elle a le mérite d'avoir pour conséquence des gestes thérapeutiques susceptibles, théoriquement, d'arrêter l'évolution de la syrinx.

II - LA MALFORMATION DE CHIARI

C'est une anomalie de la jonction bulbo-cérébelleuse.

Le nom de cette malformation est entaché d'une certaine ambiguité. Une mise au point est nécessaire.

C'est à Schwalbe et Gredig, élèves d'Arnold, que l'anomalie doit son nom de malformation d'Arnold-Chiari. D'aucuns diront et à juste titre qu'il s'agit là d'un abus de paternité. C'est en effet Chiari qui décrivit pour la première fois ces anomalies du cerveau postérieur. Il en colligea ainsi un certain nombre de cas qu'il classa suivant l'importance des malformations de la région.

Parallèlement à Heidelberg et sans qu'il ait eu connaissance des travaux de Chiari, Arnold publia, en 1894, le cas d'un nourrisson présentant un spina bifida et des anomalies de la région bulbo-cérébelleuse, l'auteur s'intéressant particulièrement au premier élément de cette association, laissa le second dans l'ombre. Il semble que ce cas ait pu rentrer dans la catégorie du type III de Chiari. Il n'est donc pas injuste de parler de malformation d'Arnold-Chiari devant des anomalies bulbo-cérébelleuses s'accompagnant de Spina bifida.

1. Classification de Chiari

Suivant l'importance du déplacement vers le bas, dans le canal médullaire, des éléments bulbo-cérébelleux et des anomalies cérébelleuses, Chiari décrivit quatre types :

Type I

Seul le bulbe est déplacé vers le bas dans le canal cervical. Il est accompagné sur sa face dorsale par une languette de tissu naissant aux dépens des amygdales et des hémisphères cérébelleux. Cette ectopie du tissu cérébelleux est souvent asymétrique et parfois unilatérale.

Type II

Outre la descente du bulbe et du tissu cérébelleux la protubérance est intéressée par le déplacement caudal, mais fait essentiel le IV° ventricule participe ici au déplacement.

Type III

Il correspond à un spina bifida occipito-vertébral avec herniation cérébelleuse à travers la perte de substance. On parlerait actuellement d'une méningo-encéphalocèle occipitale.

Type IV

Il correspond à une grande hypoplasie du cervelet.

Seuls les deux premiers types nous intéressent. Ce sont eux que l'on rencontre chez l'adulte, les deux autres étant rencontrés chez le nourrisson où ils sont rapidement léthaux. C'est la raison pour laquelle nous n'emploierons que le terme de malformation de Chiari dans la suite de ce travail.

2. Aspects cliniques de la malformation de Chiari

Contrairement à la syringomyélie dont le tableau clinique est assez stéréotypé, la malformation de Chiari ne se traduit pas cliniquement par un tableau univoque. Ce n'est que sur un faisceau d'arguments que l'on pourra être orienté vers la fosse postérieure.

a) les symptômes d'appel sont variables :

- vertiges,
- troubles de l'équilibre,
- troubles sensitifs des membres,
- parésies variables,
- algies cervicales ou céphalées,
- troubles de la déglutition ou de la phonation.

b) <u>une fois les signes constitués</u> ils peuvent se regrouper en quelques grands syndromes :

- <u>Syndrome bulbo-cérébelleux</u> :

  Atteinte des derniers nerfs craniens,

  syndrome cérébelleux,

  syndrome vestibulaire,

  syndrome pyramidal,

  parfois troubles sensitifs variables.

  Cet ensemble d'éléments est très évocateur d'anomalies de la charnière.

- <u>Syndrome pyramidal</u>

  Il va de la paraparésie à la quadraplégie totale. Des signes cérébelleux, labyrinthiques (nystagmus), sensitifs (astéréognosie) sont souvent diversement associés.

- <u>Souvent on a affaire à un tableau plus dissocié</u>

  Forme parétique pure,

  Forme paresthésique pure avec sensation d'engourdissement,

  Amyotrophie posant parfois le diagnostic avec une S.L.A.

  Atteinte isolée ou prédominante des nerfs craniens ;

    IX, X, XI, XII,

    Syndrome du trou déchiré postérieur,

    Névralgie faciale,

    Atteinte du VIII avec nystagmus multidirectionnel.

  Formes oculaires, en particulier diplopie que l'examen permet de rattacher à une atteinte du III, IV ou VI, parfois à une paralysie de fonction.

- Il faudra donner beaucoup d'importance à

des crises de torticolis à répétition,

des douleurs cervicales,

des épisodes de blocage de la nuque accompagnés de douleurs et de sensations vertigineuses.

c) le diagnostic

Devant une séméiologie aussi riche, de nombreux diagnostics peuvent être évoqués, nous insisterons sur deux d'entre eux :

- les tumeurs de la fosse supérieure, elles sont évoquées lorsque la séméiologie revêt le masque d'un syndrome bulbo-cérébelleux.
- la scérose multiloculaire, c'est souvent à ce diagnostic que l'on pense devant ce tableau associant un syndrome pyramidal, des signes sensitifs variés, un nystagmus, etc. C'est ici que l'abolition d'un réflexe ou son inversion prendra toute son importance, le dernier mot restant évidemment aux examens complémentaires.

3. Neuropathologie de la malformation de Chiari

Nous allons envisager l'aspect anatomique des différents éléments participant à la malformation.

a) le processus cérébelleux :

Il forme une languette descendant plus ou moins bas à la face postérieure du bulbe. Il est surtout constitué par les amygdales cérébelleuses mais aussi les régions postérieures du cervelet y participent également, c'est le cas du vermis postérieur, de l'uvula du pyramis qui semblent avoir conservé une position foetale.

L'aspect histologique du cervelet dans cette partie déformée a été décrite par Jacob et Oersted. Il est assez variable ainsi que le nombre

des cellules cérébelleuses. Il faut cependant remarquer que les cellules de Purkinje sont généralement bien conservées.

b) IV° ventricule :

Il est comprimé entre le bulbe et le cervelet.

c) Les orifices du IV° ventricule :

Il est difficile de décrire l'aspect de ces orifices, celui-ci étant variable suivant les auteurs. Nous y reviendrons lors de la discussion physio-pathologique.

d) La tente du cervelet

Elle est souvent aplatie et s'insère à un niveau inférieur à celui que l'on rencontre chez l'adulte. Ce qui contribue donc à diminuer le volume de la grande citerne.

e) Les derniers nerfs craniens

Enfin, traduisant la descente du bulbe dans le canal médullaire, la direction des derniers nerfs craniens est oblique en haut et en dehors.

III - ASPECTS STATISTIQUES DE L'ASSOCIATION DES DEUX ENTITES

Il faut envisager le problème sous deux angles différents

- à partir de la syringomyélie,
- à partir de la malformation de Chiari.

1. à partir de la syringomyélie

Il convient en premier lieu de citer les résultats de Gardner et de ses collaborateurs. En opérant 74 syringomyélies, cet auteur constate que 68 d'entre elles présentaient une malformation de Chiari. Dans les 6 autres cas, les anomalies constatées se répartissaient comme suit :

- malformation de Dandy-Walker : 3
- kyste congénital obstruant le trou de Magendi : 3

Nous verrons lors de la discussion physio-pathogénique que selon Gardner les conséquences mécaniques de ces dernières anomalies sont identiques à celles de la malformation de Chiari.

Si l'on cherche à détailler un peu cette statistique, on peut dire que, dans 5 cas, l'ectopie cérébelleuse, intéressant d'ailleurs plus souvent les amygdales que le vermis, atteignait le trou occipital, dans 15 cas elle passait à travers ce dernier, dans 29 cas elle atteignait la première vertèbre cervicale, dans 18 cas la deuxième et dans un seul cas la troisième. On a donc toujours affaire à des malformations que l'on pourrait classer dans les types I et II de Chiari.

Quelque temps après, en 1967, L.W. Conway, dans une série de 22 cavités syringomyéliques, en a étudié complètement 12 dont 6 étaient des cavités en connexion avec le IV° ventricule dans tous les cas il retrouve une malformation de Chiari.

Foster et Hudgson ont publié en 1969 une étude neuropathologique

de 3 syringomyélies, et dans deux ils retrouvent une hétérotopie bulbaire. Nous reviendrons également plus loin sur l'une de ces observations qui présente un grand intérêt sur le plan pathogénique.

Enfin une dernière statistique importante dans ce domaine concerne la série de 52 syringomyélies radiographiées par Hankinson. Les résultats qu'il a obtenus sont les suivants :

- 40 malformations de Chiari,
- 7 arachnoïdites du trou occipital,
- 2 cas de dilatation médullaires sans hétérotopie amygdalienne,
- enfin dans 3 cas l'aspect radiologique était totalement normal.

On constate dans cette série une proportion de malformation de Chiari inférieure à celle de la série de Gardner. D'autre part, on voit apparaître une proportion non négligeable de lésions inflammatoires de la région, pour lesquelles on peut parler de syrinx acquises, mais nous verrons qu'elles procèdent du même mécanisme que les syrinx congénitales.

2. <u>à partir de la malformation de Chiari</u>

Dans une étude concernant 37 malformations de Chiari opérées Harispe constate, dans sa thèse, que 15 patients présentaient cliniquement des malformations osseuses complexes cranio-rachidiennes, 8 malades présentaient des syndromes cérébelleux ou bulbaires dominant, enfin 14 malades avaient été adressés au neuro-chirurgien avec le diagnostic de syringomyélie.

Les constatations opératoires ont quelque peu modifié les données précédentes, on a noté en effet une hydromyélie ou une syrinx chez 4 des 15 porteurs de malformations osseuses. Ce qui porte à 18 le nombre des malades présentant une syringomyélie, soit la moitié des patients

porteurs d'une malformation de Chiari.

Chaouat et Aboulker à propos de 7 malformations de Chiari relèvent 5 fois l'existence d'une syrinx à l'intervention, dont 4 présentaient des signes cliniques.

B. Peach trouve une syringomyélie dans 20% de ses cas de malformation de Chiari. Le pourcentage est ici notablement plus faible. Doit-on l'attribuer au fait que l'auteur a un recrutement beaucoup plus jeune, constitué par des nourrissons ?

La confrontation de ces statistiques tendrait à faire penser que le nombre de syringomyélies associées à des malformations de Chiari augmente avec l'âge des patients envisagés. De là à penser que l'apparition de la syrinx dépend de la durée d'action de facteurs mécaniques, qu'il nous reste à déterminer, il n'y a qu'un pas. Nous verrons ce qu'il faut en penser ultérieurement.

Quoi qu'il en soit, ces chiffres nous permettent de tirer quelques conclusions, si pratiquement toutes les syringomyélies s'accompagnent de malformations de Chiari, ou d'autres anomalies de la charnière, l'inverse n'est pas vrai. Ce qui nous incite à penser qu'il existe un quelconque rapport de cause à effet entre les deux entités, la syrinx ne peut être que la conséquence de la malformation de Chiari et des autres malformations de la région.

B. NOS OBSERVATIONS

Observation n° 1

M. DEM... Georges, âgé de 42 ans, consulte pour des troubles trophiques des membres inférieurs :

- panaris indolores aboutissant à des mutilations successives,
- luxation de l'épaule à répétition,

et pour des troubles de la sensibilité, le patient ne sentant pas le chaud ni le froid.

L'examen neurologique met en évidence un syndrome syringomyélique typique dans le territoire C_8 . Un syndrome sous-lésionnel marqué par la vivacité des réflexes au niveau des membres inférieurs, sans signe de Babinski mais avec trépidation épileptoïde des deux pieds. Il n'y a pas de signe bulbaire.

Les examens complémentaires montrent :

- une hyperalbuminorachie à la ponction lombaire,
- une myélographie lipiodolée pratiquée dans un autre établissement n'apportant aucun renseignement.
- une myélographie gazeuse plus parlante puisqu'elle montre :
  . une impression basilaire,
  . une grande citerne étroite dans sa portion extra-cranienne,
  . des amygdales cérébelleuses atteignant l'arc postérieur de l'atlas,
  . un cordon médullaire plus étroit que d'habitude,

donc malformation de Chiari.

Devant la stabilité clinique et la gêne relative ressentie par le patient, aucune intervention n'a été proposée jusqu'à présent.

AU TOTAL, syringomyélie diagnostiquée chez un homme de 42 ans évoluant depuis une dizaine d'années. La myélographie gazeuse a permis de retrouver une malformation de Chiari associée.

Observation n° 2

M. CAD... Raymond, 31 ans, consulte pour la première fois dans le service avec le tableau suivant :

- Hémiparésie gauche à prédominence brachiale,
- Sensation d'engourdissement de l'épaule gauche,
- Céphalées et douleurs de la nuque.

Ce tableau évoluant depuis quelque temps avait d'abord entraîné des explorations en neuro-chirurgie :

- Tomographie de la charnière,
- Artériographie humérale gauche,
- Myélographie lipiodolée.

Tous ces examens se révèlent négatifs et on retient le diagnostic de sclérose en plaque malgré l'abolition d'un réflexe bicipital et un taux de gammaglobulines inférieur à 5%.

Au premier examen dans le service on notait :

- un nystagmus rotatoire dans le regard horizontal,
- une abolition du bicipital gauche,
- un discret syndrome cérébelleux.

Quelque temps plus tard apparaît un syndrome sensitif dissocié au niveau de l'épaule gauche de la région cervicale gauche, de l'hémi-face gauche.

Les examens radiologiques montrent :

- à la radio de la charnière une impression basilaire,
- à la myélographie gazeuse :
  . des amygdales cérébelleuses atteignant l'arc postérieur de l'atlas,
  . une grande citerne très diminuée de volume,

. un bulbe dont le diamètre antéro-postérieur est réduit au tiers de son diamètre normal,

. un IV° ventricule en place.

Donc là encore malformation de Chiari.

Le patient est alors adressé en neuro-chirurgie où le Docteur Harispe l'opère le 7.X.71.

Les constatations opératoires ne font que confirmer les résultats de la myélographie gazeuse :

- moëlle syringomyélique typique,

- hétérotopie amygdalienne atteignant C_1C_2.

L'acte opératoire est simple : trépanation occipitale, laminectomie $C_1C_2C_3$, ouverture de la dure-mère. Le tout entraînant une bonne décompression de la grande citerne.

Les résultats post-opératoires immédiats sont satisfaisants.

Il s'agit donc d'une malformation de Chiari que ni la clinique, ni la myélographie lipiodolée n'ont permis de diagnostiquer. Ce n'est qu'à l'apparition d'une dissociation sensitive suspendue que l'association est évoquée et confirmée par la myélographie gazeuse.

L'intervention consiste en une décompression de la grande citerne.

Evolution satisfaisante, mais recul insuffisant pour se faire une idée des modifications sensitives.

Observation n° 3

M. DJE... Milosav, 17 ans, est adressé dans le service pour le bilan d'une scoliose.

Antécédents anciens de paralysie sensitivo-motrice du membre supérieur gauche.

L'examen neurologique permet de noter, outre la paralysie pseudo-radiale gauche, un syndrome syringomyélique des deux membres supérieurs.

Le syndrome sensitif épargne la nuque,

pas de signes bulbaires,

pas de syndrome sous-lésionnel.

Les examens complémentaires apportent les éléments suivants :

- EMG : dénervation périphérique partielle bilatérale au niveau des membres supérieurs traduisant l'atteinte de la corne antérieure.
- Radios de la charnière : impression basilaire.
- Myélographie gazeuse :
  - . Amygdales cérébelleuses atteignant l'atlas,
  - . le IV° ventricule est abaissé,
  - . la moëlle cervicale a un aspect élargi fusiforme de C_2 à D_1 et atrophique au dessous.
- L'encéphalographie gazeuse ne révèle pas d'hydrocéphalie.

On reconnaît là la description de la malformation de Chiari type II.

L'intervention est décidée et pratiquée le 4.X.71 par le Pr HURTH. Il constate :

- Importante hétérotopie amygdalienne plus marquée à gauche,
- En écartant les amygdales on accède au trou de Magendi qui est perméable.

L'acte opératoire consiste à réséquer le processus amygdalien et ici à créer une néo-grande citerne à l'aide d'un fragment du tenseur du fascia lata.

L'évolution post-opératoire a été bonne et à postériori on a noté une récupération sensitive.

Syndrome syringomyélique typique découvert dans le bilan d'une scoliose. Découverte à la myélographie gazeuse systématique d'une malformation de Chiari.

Intervention : décompression de la grande citerne avec reconstitution de cette dernière avec un fragment de tenseur de fascia lata.

Amélioration certaine sur le plan sensitif avec un recul de un an.

Observation n° 4

M. ZUB... Mendia, 57 ans, consulte pour des chutes fréquentes survenant brutalement sans perte de connaissance.

Dans les antécédents : paralysie radiale gauche régressant en trois mois.

L'examen neurologique note :

- Un syndrome syringomyélique des deux membres supérieurs,
- pas de signes bulbaires,
- un syndrome sous-lésionnel marqué par un Babinski net à gauche, douteux à droite.

Les examens complémentaires :

- Radios standards de la charnière : impression basilaire,
- Myélographie gazeuse :
  - moëlle grêle du cône terminal jusqu'à la jonction bulbo-médullaire,
  - il existe un engagement amygdalien,
  - le IV° ventricule est en place.

Donc au total à l'occasion de chutes brutales que l'on peut interpréter comme des drop-attacks traduction des malformations de la fosse postérieure découverte d'un syndrome syringomyélique.

La myélographie gazeuse vient confirmer la malformation de Chiari et la syringomyélie traduite par l'aspect grêle de la moëlle.

Observation n° 5

M. MAR... Pierre, âgé de 24 ans, entre dans le service pour bilan de troubles sphinctériens. L'apparition de ces signes s'intègre dans l'histoire de ce patient qui a commencé une dizaine d'années auparavant :

- Février 59 : Paralysie du sciatique poplité externe droit s'intégrant en fait dans un ensemble associant :
  . Une paralysie flasque du membre inférieur droit,
  . une ébauche d'un syndrome pyramidal du membre inférieur gauche,
  . une anesthésie à tous les modes en $L_4 L_5$ à droite,
  . une diplopie.
- En 63, le tableau s'enrichit :
  - d'un Babinski à gauche,
  - d'un nystagmus rotatoire dans le regard latéral des deux côtés,
  - d'un syndrome cérébelleux,
  - d'un syndrome suspendu des membres supérieurs avec troubles sensitifs dissociés de C_2 à C_6 .

Devant ce tableau, on décide de pratiquer une première myélographie gazeuse qui a aucun moment ne permet de visualiser la grande citerne. Par contre, le temps encéphalographique montre une dilatation ventriculaire bilatérale et symétrique.

- En 68 : apparition d'un mal perforant droit,
  bilatéralisation du syndrome pyramidal,

atteinte trigéminale bilatérale avec anesthésie cornéenne,

enfin paralysie récurentielle gauche.

Une nouvelle myélographie gazeuse montre :

- L'absence d'impression basilaire,
- Un comblement de la grande citerne par les amygdales cérébelleuses qui atteignent C_1C_2 ,
- Un IV° ventricule largement engagé dans le trou occipital,
- Une moëlle grêle sur toute sa hauteur.

Le malade est alors confié au Dr Harispe qui l'opère en mai 70.

Il constate :

- Une moëlle syringomyélique dont la paroi est d'une extrême minceur,
- Un processus cérébelleux de volume considérable surtour constitué aux dépens de l'hémisphère cérébelleux droit.

La trépanation occipitale et les laminectomies cervicales étagées permettent une excellente décompression ostéo-durale. La syrinx se vidant en position myélographique, elle n'est pas drainée.

Les suites opératoires immédiates sont satisfaisantes.

Cependant, une nouvelle aggravation de l'état du patient entraîne quelques mois plus tard une nouvelle hospitalisation au cours de laquelle il décède brutalement.

Une vérification anatomique est alors pratiquée. Ne montrant aucune autre anomalie que les malformations nerveuses, il paraît logique de leur imputer la cause du décès.

Sur le plan neuropathologique on note :

- Macroscopiquement :

  . une malformation de Chiari typique,

  . une moëlle syringomyélique dont la syrinx s'étend de chaque côté de la partie moyenne du bulbe jusqu'à la partie dorsale moyenne occupant pratiquement tout l'axe gris,

  . la moëlle lombaire n'est pas le siège de cavité, mais présente de vastes régions nécrotiques.

- Microscopiquement :

  . présence d'hétérotopie gliale,

  . et surtout hétérotopie neuronale :

  Il existe au niveau cervical, en C_5, une infiltration de cellules rondes, à côté de cellules motrices peu différenciées. A ce même niveau des cellules de type ganglionnaire sont retrouvées au voisinage de l'émergence de la racine antérieure. Un aspect identique est relevé au niveau dorsal.

Le jeune MAR... Pierre a donc présenté une intrication complexe de nombreux signes qu'il a été difficile de rapporter à une malformation de Chiari. Ce n'est qu'après l'apparition d'une anesthésie thermoalgésique suspendue et deux myélographies gazeuses que le diagnostic de l'association a été fait et une intervention décidée. Ce patient n'a malheureusement rien tiré de bénéfique de cette intervention. Après un mieux être immédiat il est décédé. L'intérêt de cette observation réside dans les constatations anatomo-pathologiques, montrant de nombreuses hétérotopies cellulaires dans la moëlle.

C .- DISCUSSION

I.- COMMENTAIRE GENERAL

Comme nous l'avons signalé lors de l'introduction, nos cinq patients sont des adultes. L'âge où ils ont été vus dans le service pour la première fois se situe entre 17 et 57 ans. La date d'apparition des troubles remonte dans tous les cas à une quinzaine d'années en moyenne.

1. Sur le plan clinique

Les observations 1 et 3 sont banales, découverte de syndromes Syringomyélique isolé, chez qui on pratique systématiquement une myélographie gazeuse, permettant de mettre en évidence une malformation de Chiari.

Les drop-attacks que présentait le patient n° 4, associées au syndrome syringomyélique, attiraient dès la clinique l'attention sur la fosse postérieure, ce que confirme la myélographie gazeuse.

En ce qui concerne les observations 2 et 5, les problèmes se sont avérés plus complexes. Ces deux patients se sont présentés au début de leur histoire clinique avec des signes de la charhière et ce n'est que lors de l'apparition de signes sensitifs dissociés que ces signes ont pris toute leur valeur et qu'un diagnostic a pu être posé.

2. Sur le plan radiologique

L'examen de choix en matière de malformation de la charnière bulbo-cérébelleuse est sans aucun doute la myélographie gazeuse. Et pour nous en convaincre rappelons que nos patients 1 et 2 avaient subi auparavant une myélographie lipiodolée san, qu'aucun diagnostic n'ait pu être porté.

Que dire de la première myélographie gazeuse pratiquée chez notre patient n° 5 ? il semble que cet examen ait été fait à une période où l'interprétation posait encore quelques problèmes, du moins en ce qui concerne la région bien particulière de la jonction cérébello-bulbaire, car cette myélographie ne constituait qu'un des temps d'une encéphalographie gazeuse qui, elle, a apporté un élément important : l'hydrocaphalie présentée par le patient.

3. <u>Sur le plan anatomique</u>

Si l'on se réfère à la classification de Chiari, 3 de nos observations sont du type I et les deux autres du type II.

Outre la syrinx, les lésions associées ne sont représentées que par l'hydrocéphalie du sujet n° 5. Il n'a été fait mention nulle part de spina bifida occulta dans aucune de nos observations, cela est peut-être dû au fait que cette lésion n'a pas été recherchée systématiquement.

Le problème de la perméabilité des orifices du IV° ventricule est un élément central, comme nous le verrons, de la théorie de Gardner. Dans notre série, il n'est fait allusion à ces orifices qu'au sujet de l'observation n° 2, où le Pr Hurth constate que le trou de Magendi est largement perméable.

Enfin, les études anatomo-pathologiques de syringomyélies associées à des malformations de Chiari ne sont pas très nombreuses, c'est peut-être la cause de l'incertitude qui règne encore en matière de physiopathologie de la syrinx, c'est certainement ce qui fait l'intérêt de notre observation n° 5. A son sujet, la microscopie a mis en évidence de nombreuses hétérotopies cellulaires au niveau de la moëlle. La présence de cellules de type ganglionnaire reste un fait assez troublant dont il faudra tenir compte lors des discussions physiopathologiques.

II.- LE DIAGNOSTIC DE L'ASSOCIATION

1. Sémiologie clinique propre à l'association

Comme nos observations l'ont montré, le problème se pose en pratique de deux façons différentes :

a) On est d'emblée en présence d'une syringomyélie :

Sous cet angle, il n'y a aucune difficulté. Devant la fréquence des malformations de la charnière bulbo-cérébelleuse associées à la syringomyélie, il est désormais classique de demander une myélographie gazeuse en présence d'un tel symptome. Mais quelquefois on peut évoquer dès l'examen clinique une malformation de la charnière devant :

- des anomalies cervicales : brièveté du cou, torticolis permanent.
- une notion de spina bifida opéré dans l'enfance fréquemment associé à la malformation de Chiari chez le nourrisson. Cette fréquence est moindre chez l'adulte. Il s'agit là de malformations importantes et il faut bien le dire assez rarement rencontrées dans le cadre de l'association. Il faudra donc s'attacher à rechercher des signes beaucoup moins spécifiques mais tout aussi importants dans le contexte:

. C'est le cas des céphalées occipitales qui peuvent être le seul signe d'une malformation de Chiari (cas de Teng et Papathéodorou). Harispe relève ce symptome 9 fois sur les 37 cas de sa thèse. Nous le retrouvons dans notre observation n° 2 On en rapprochera les cervicalgies et les épisodes de torticolis à répétition.

. Les chutes brutales du tonus (observation n° 4) et d'une façon

plus générale un syndrome cérébelleux doit également éveiller l'attention, ce dernier n'étant pas décrit comme un signe syringomyélique.

b) Si l'association a pour expression clinique initiale des signes traduisant une malformation de la charnière, le diagnostic est là beaucoup plus difficile.

Il s'agit de patients qui présentent des syndromes bulbaires ou cérébelleux dominants, diversement associés à un syndrome des voies longues. La seule clinique est impuissante en l'absence du syndrome syringomyélique. Harispe, au sujet des 8 cas qui se présentent de cette façon dans sa thèse, souligne que "c'est l'étude pneumographique qui fournit la solution ... au problème posé."

On peut donc, en conclusion de ce chapitre, affirmer que l'existence d'une malformation de Chiari ne modifie en rien le syndrome syringomyélique et inversement. On pensera à leur existence devant l'association de signes propres à chacune des deux anomalies.

2. <u>Les signes radiologiques de l'association</u>

a) <u>Les signes indirects</u>

Ils sont représentés par les anomalies osseuses. Les études expérimentales de Spemann et Holtfreter ont montré l'interdépendance qui existe entre les éléments du tube nerveux et l'axe mésodermique d'où dérivent les pièces osseuses cranio-vertébrales. Le tube nerveux jouant le rôle d'inducteur, il est logique de penser que les anomalies de celui-ci s'accompagnent de malformations osseuses.

Sur les radios standard et des tomographies de la charnière

cervico-occipitale et du rachis, on s'attachera à rechercher :

- Une impression basilaire :

  caractérisée par une invagination du crâne au niveau du trou occipital.

Sur des radios normales, standards, la charnière cranio-cervicale se présente comme suit :

. de profil l'extrémité supérieure de l'odontoïde reste à distance, ou légèrement au-dessus de la ligne joignant l'extrémité postérieure du palais osseux au bord postérieur du trou occipital (ligne de Chamberlain). En pratique, on considère d'ailleurs souvent la tangente à l'occipital passant par l'extrémité postérieure du palais osseux (ligne de Mac-Grégor).

. de face la droite qui joint la pointe des deux mastoïdes passe par l'interligne occipito-atloïdien au voisinage de la pointe de l'odontoïde. Du fait des variations de longueur des deux mastoïdes on préfère considérer la ligne joignant les deux rainures digastriques (ligne de Fischgold-Metzger) qui passe normalement au-dessus de l'articulation occipito-atloïdienne.

On parle d'impression basilaire lorsque l'odontoïde dépasse de plus de 7 mm la ligne de Chamberlain, de 9 mm la ligne de Mac-Gregor ou lorsque l'articulation occipito-atloïdienne est au-dessus de la ligne bimastoïdienne ou à moins de 15 mm de la ligne bidigastrique.

- On peut trouver d'autres anomalies de la charnière :

  . L'occipitalisation de l'atlas : bien vue sur les radios de profil en antéflexion et en rétroplusion de la tête. Elle peut être complète et on parle alors d'assimilation de l'atlas.

- Les blocs cervicaux :c'est la fusion de plusieurs vertèbres cervicales. C'est dans ce cadre que se place le syndrome de Klippel-Fail.
- Les anomalies de l'odontoïde
- Le spina bifida occulta

Toutes ces anomalies peuvent être diversement associées. Elles sont fréquemment rencontrées dans le contexte de la malformation de Chiari. Remarquons que, sur le plan clinique, l'impression basilaire a plutôt une expression bulbo-cérébelleuse alors que les anomalies des premières vertèbres cervicales se traduisent par des syndromes des voies longues.

Godlewski, sur 100 cas d'anomalies osseuses de la charnière cranio-rachidienne, retrouve 26 fois la malformation de Chiari, chiffre qui en fait doit être certainement plus élevé si l'on songe que de nombreux patients ont été examinés avant 1960, date à laquelle la myélographie gazeuse n'était pas encore un examen de routine, et qui, de ce fait, n'ont pas été complètement explorés. Cet auteur rapporte la série de Caetano de Barros qui, en 1968, présentait 66 cas d'impression basilaire vérifiée chirurgicalement, dans tous les cas, une malformation de Chiari était retrouvée. Pendant le même temps, il n'a relevé que 7 impressions basilaires sans malformation de Chiari et 3 malformations de Chiari sans anomalies de la charnière.

Dans sa thèse, Harispe, sur ses 37 malformations de Chiari, retrouve 19 anomalies de la charnière dont 11 impressions basilaires et 7 malformations complexes.

Soulignons que sur nos 5 cas, 4 avaient une impression basilaire. Aucun n'avait les anomalies complexes sus-citées.

Les conclusions qui s'imposent à la lecture de tels chiffres attestent de l'intérêt des radios de la charnière dans le diagnostic de la malformation de Chiari en présence d'une syringomyélie.

Enfin Wells, dans un article concernant les dimensions du canal cervical dans la syringomyélie, a mis l'accent sur l'élargissement de ce dernier au cours de cette affection. Sur 32 syringomyélies recueillies par cet auteur, le canal cervical à un diamètre supérieur à la moyenne dans 15 cas. Nous ne nous sommes pas attachés dans l'étude de nos 5 cas à mesurer les dimensions du canal médullaire, mais cet élargissement ne paraît pas étonnant si l'on songe qu'il est retrouvé dans les autres tumeurs médullaires.

b) Les signes directs

Ils sont mis en évidence grâce aux examens de contraste. Nous ne reiendrons pas sur l'importance de la myélographie gazeuse. C'est de cet examen dont il sera question.

La myélographie gazeuse se déroule en deux temps :

- Premier temps

  On injecte par ponction lombaire une faible quantité d'air sur un malade en position assise tête fléchie. L'air injecté chemine jusqu'au trou occipital où il visualise la région et permet de savoir si la ponction occipitale peut être faite sans danger.

- Deuxième temps

  Dans ce cas, sur un malade en decubitus latéral, on injecte de l'air par l'aiguille de ponction lombaire tandis qu'on soustrait le LCR par l'aiguille sous-occipitale.

On visualise de cette façon la grande citerne dont on décrit deux

portions triangulaires :

- L'une rachidienne qui se réunit par sa base supérieure à
- L'autre à base antérieure correspondant au vermis cérébelleux. Les amygdales cérébelleuses se présentent comme des opacités surplombant le trou occipital. Leur extrémité inférieure reste à distance de ce dernier.

En cas d'ectopie bulbo-cérébelleuse, le volume de la grande citerne est diminué, les amygdales cérébelleuses atteignent et dépassent souvent le plan du trou occipital, enfin cet examen permet de voir le IV° ventricule et d'apprécier sa situation.

On appréciera également le volume occupé par la moëlle ainsi que ses variations en fonction de la position du malade. Un aspect de moëlle grêle puis de moëlle large venant traduire l'évacuation puis le remplissage de la syrinx.

Enfin c'est par cet examen que l'on appréciera au mieux le diamètre du canal médullaire.

3. <u>Les explorations isotopiques</u>

L'injection par ponction lombaire de sérum-albumine iodée radioactive permet d'étudier les mouvements du LCR dans les espaces périmédullaires. Cette méthode a été utilisée par Aboulker, Ancri et Harispe, dans les syringomyélies. Le traceur radio-actif est détecté dans la grande citerne entre la 50ème et la 90ème minute après l'injection. En cas de syringomyélie, on observe un ralentissement ou même un arrêt ascensionnel du liquide en dessous du trou occipital.

On peut également injecter la syrinx elle-même par voie transcutanée. Greitz et Ellertsson ont montré que la radio-activité

disparaissait en trois jours en cas de syrinx, alors qu'elle persistait au-delà de cette période en présence d'un kyste d'autre nature, tumorale par exemple.

Nous avons rappelé ces explorations du fait de l'intérêt certain qu'elles présentent sur le plan pathogénique. Mais en pratique elles sont de réalisation peu courante. Notre expérience dans ce domaine est d'ailleurs trop insuffisante pour que nous en discutions l'incidence diagnostique dans le cadre de l'association qui nous préoccupe.

4. L'angiographie vertébrale

Lorsqu'il existe une malformation de Chiari, l'artère cérébelleuse postéro-inférieure décrit une boucle concave vers le haut dont le point le plus déclive est situé plus bas que normalement. C'est le "loop sign" décrit par Spillane, Panis et Jones.

Cependant, un tel aspect peut être réalisé sans qu'il y ait un engagement amygdalien. C'est la raison pour laquelle nous évoquons cet examen complémentaire en dernier lieu en soulignant son intérêt secondaire dans le diagnostic de l'association.

5. La myélographie lipiodolée et le lipiodole intra-ventriculaire

Si nous citons pour finir ces deux examens c'est qu'ils paraissent, à notre sens, des examens inutiles dans le temps diagnostique de l'association pour deux raisons :

- Ils sont difficiles à interpréter dans le cadre de celle-ci, ne permettant pas de bien cerner les anomalies de la grande citerne, c'est le cas de nos observations n° 1 et n° 2.
- et ils ne sont pas toujours anodins.

Il faut bien reconnaître qu'ils montrent parfois de belles

images de la syrinx elle-même, renseignant ainsi sur l'existence d'une communication de la fente avec le système ventriculaire, permettant a priori d'affirmer la caractère malformatif de la syrinx. L'absence de précision à ce sujet, au cours du diagnostic de la fente pourrait passer pour une lacune. En fait nous pensons qu'une syringomyélie associée à des malformations de la charnière ne peut être que malformative et que, s'il existe un doute, il nous paraît plus simple d'avoir recours aux examens isotopiques.

III.- LES INCIDENCES THERAPEUTIQUES

1. Le principe de l'intervention :

Il paraît logique d'intervenir sur malformation de Chiari si le tableau clinique qu'elle entraîne handicape le malade et à plus forte raison si c'est le pronostic vital qui est en jeu. Puisque - nous avons essayé de le démontrer dans cette étude - il semble exister une relation entre la malformation de Chiari et la syringomyélie, on peut penser qu'en agissant sur un des facteurs on agit également sur l'autre.

L'intervention consiste donc essentiellement en une décompression de la grande citerne par une trépanation occipitale associée de façon variable à une laminectomie des premières vertèbres cervicales et par une ouverture de la dure-mère, dont il existe un renforcement annulaire au niveau du trou occipital pratiquement constant dans la syringomyélie.

Suivant les auteurs, le processus amygdalien peut être ou non réséqué.

En ce qui concerne la syrinx, là encore l'attitude est variable la cavité étant en communication avec le système ventriculaire peut être ou non dreinée.

2. Les résultats

L'évolution post-opératoire de nos trois malades opérés a été la suivante :

- Observation n° 2 : le patient a présenté en post-opératoire une nette amélioration des signes bulbo-cérébelleux, par contre, sur le plan sensitif, l'amélioration est beaucoup plus faible. N'ayant pas revu le malade depuis, nous ne pouvons pas conclure.

- Observation n° 3 : Ici les signes sensitifs se sont amendés de façon très satisfaisante, ceci avec un recul d'un an. Le patient récupérant une bonne discrimination sensitive.
- Observation n° 5 : L'évolution a été mortelle un an environ après l'intervention sans que de réels progrès sur le plan sensitif aient été notés.

En ce qui concerne les autres séries publiées dans la littérature, on retrouve les résultats suivants :

- Sur les 74 cas de Gardner :
  . 11 sont restés stationnaires,
  . 6 ont été aggravés
  . 5 sont morts
  . 52 ont été améliorés.
- Pour les 45 cas opérés sur les 52 radiographiés par Hankinson, on noté :
  . 37 améliorations
  . 8 patients n'ont tiré aucun profit de l'intervention
- Sur les 18 cas de Harispe présentant à la fois une malformation de Chiari et une syringomyélie :
  . 16 ont été améliorés
  . 1 est resté stationnaire
  . 1 patient est décédé

  mais dans cette dernière statistique le recul n'est pas suffisant pour se faire une idée exacte de l'évolution.

Enfin, pour conclure cette série de chiffres, Appleby pense que l'amélioration est d'autant meilleure que l'on se trouve en présence

de lésions congénitales. Les lésions acquises auraient une évolution moins favorable.

Il faut remarquer que tous ces chiffres représentent un aspect global de l'état des malades en post-opératoire, les améliorations s'adressent surtout aux signes bulbo-cérébelleux de la malformation. Mais, en ce qui concerne les signes sensitifs, les résultats semblent moins brillants, tout au plus semble-t-il exister un arrêt de l'évolution des signes. C'est du moins ce que l'on constate actuellement, là encore on manque un peu de recul pour l'affirmer.

Il est cependant des cas où on constate une amélioration indéniable, c'est le cas du patient de notre observation n° 3 que nous avons été amené à examiner un an après l'intervention et qui avait récupéré une bonne discrimination sensitive. Harispe, dans sa thèse, cite également un cas identique.

Il est donc bien difficile de savoir si l'intervention sur la malformation de Chiari modifie réellement les signes sensitifs de la syringomyélie.

D .- LES INCIDENCES THEORIQUES

I.- RAPPEL D'EMBRYOLOGIE DU SNC

Avant d'envisager les problèmes pathogéniques de la syringomyélie dont toutes les hypothèses font appel à des éléments d'embryogénèse, il nous paraît nécessaire de faire un bref rappel d'embryologie.

Les éléments nerveux sont issus du neurectoblaste,lui-même différenciation de l'ectoblaste. Ces éléments se disposent d'abord en plaque neurale qui peu à peu va devenir une gouttière puis un tube neural ouvert à ses deux extrémités ou neuropores. Le neuropore antérieur se ferme au 26° jour de la vie intra-utérine, le neuropore postérieur au 28° jour.

A la fin du premier mois de la gestation, ce qui deviendra par la suite le canal épendymaire fait partie d'une cavité unique, le système ventriculaire primitif.

Au niveau du tronc cérébral et plus particulièrement du myélencéphale, le système ventriculaire primitif s'élargit et deviendra le IV° ventricule, ceci du fait de la courbure pontique qui entraîne un étirement latéral de sorte qu'il ne reste plus dans cette région à sa partie dorsale qu'une fine membrane, la membrana tectoria. La résorption de certaines parties de celles-ci donnera naissance aux orifices du IV° ventricule.

De la partie la plus caudale du IV° ventricule, des lèvres de la gouttière rhombique, des cellules migrent pour former le cervelet. Les lèvres de la gouttière étant plus écartées en arrière, les formations postérieures du cervelet seront les dernières constituées.

C'est à dessein que nous n'avons cité aucune date quant à l'apparition de ces dernières formations. En effet, s'il semble établi chez l'homme que le cervelet commence à se développer entre le 40° et le 45° jour de la vie intra-utérine, la date d'apparition des orifices du IV° ventricule reste encore hypothétique. Les uns les font apparaître entre la 6° et la 8° semaine de la vie intra-utérine, d'autres vers le 4° mois. Si ces dates étaient connues avec plus de précision, bien des points restant encore obscurs concernant la pathogénie de la malformation de Chiari trouveraient une solution.

Lorsque les orifices du IV° ventricule sont apparus, le LCR qui jusque là diffusait à travers la membrana tectoria passe librement dans les espaces sous-arachnoïdiens qu'il contribue à former. A partir de ce moment, le canal épendymaire prend un aspect vestigial.

II .- LES HYPOTHESES PATHOGENIQUES

De multiples éléments tendent à rapprocher la syringomyélie et la malformation de Chiari, c'est nous l'avons vu le cas sur le plan clinique. Il en est de même sur le plan pathogénique. Il n'est donc pas extraordinaire que certaines des hypothèses essaient d'expliquer les deux anomalies. C'est pourquoi il nous paraît indispensable de ne pas dissocier les différentes thèses et d'envisager globalement le problème pathogénique même si, quelquefois, l'un des deux éléments de l'association reste en arrière plan.

On peut classer les différentes hypothèses en trois groupes :

- Les hypothèses faisant intervenir un facteur mécanique,
- Les hypothèses faisant intervenir une dysgénésie primitive,
- Les hypothèses faisant intervenir les troubles hydrodynamiques du L.C.R.

Nous allons donc les envisager tour à tour :

1. Hypothèses faisant intervenir des facteurs mécaniques

a) La conception de Lichtenstein

Elle repose sur la fréquence de l'association spina bifida et malformation de Chiari.

Au niveau du spina bifida les éléments méningés contractent des liens intimes avec les éléments osseux vertébraux. Au cours du développement, la croissance du rachis étant plus importante que celle de la moëlle, une traction se produit sur les éléments nerveux au niveau du spina bifida dont la conséquence est la hernie du tronc cérébral à travers le trou occipital.

Lichtenstein faisait reposer sa conception sur des faits

expérimentaux constatés sur le cadavre et sur les animaux. Une intervention pratiquée par Penfield et Coburn avait semblé confirmer cette hypothèse, ces auteurs avaient constaté au cours de la cure d'un spina bifida une ascension du tronc cérébral.

Mais cette hypothèse s'est vite avérée insuffisante :

- que dire des malformations de Chiari sans spina bifida et inversement,
- beaucoup de spina bifida sont observés dans la région du rachis cervical, Russel y a montré que la traction est insuffisante pour provoquer une hernie,
- quant au spina bifida lombaire, il est curieux que leurs effets ne se fassent sentir qu'au niveau cervical, seule région où l'angulation des nerfs rachidiens est modifiée,
- enfin Russel a montré que l'expérimentation ne pouvait être prise en considération, l'ascension des éléments nerveux dépendant de la tête lors de l'autopsie.

Tous ces éléments ont fait rejeter la thèse de Lichtenstein qu'a défendue un moment le Pr Garcin. Elle n'a plus qu'un intérêt historique.

b) La conception de Cameron

Elle est née de la constatation de la triple association : malformation de Chiari, moëlle hydromyélique, spina bifida, ce dernier réalisant une véritable fistule ventriculo-amniotique.

La conception de Cameron est la suivante :

S'il y a augmentation de la pression du liquide amniotique, la liquide par l'intermédiaire du spina bifida refoule dans le

système ventriculaire, il y a formation d'une hydrocéphalie, s'il y a dépression, il se produit un engagement à travers le trou occipital.

Cependant cette conception est en contradiction avec la loi de Pascal qui veut que la pression dans un fluide se transmette également dans toutes les directions.

Par ailleurs, les éléments ectodermiques trouvés dans le LCR d'enfants porteurs de malformation de Chiari montrent que dans de tels cas la circulation du LCR ne se fait pas uniquement dans le sens cranio-caudale comme le laisserait penser la malformation.

Enfin, l'utilisation de colorant a définitivement écarté cette thèse.

2. Hypothèses faisant intervenir une dysgénésie primitive

a) Anomalies de fermeture du tube neural

Le processus dysplasique remontrait donc à la 3° semaine de la vie embryonnaire puisque, nous l'avons vu, le tube neural se ferme vers la 4° semaine. Entrevue par Schwalbe et Gredig en 1907, cette conception est actuellement défendue par List et Russel. Cette hypothèse est suffisamment vague pour qu'il soit difficile d'émettre une quelconque critique. Elle n'en est pas moins défendue par de nombreux auteurs.

b) La théorie de l'hyperdéveloppement

Elle est soutenue par Bary et Boerema. Le primum movens serait une croissance anormale du système nerveux débutant vers la 4° semaine, donc après la fermeture du tube neural. Cet hyperdéveloppement aurait pour conséquence un défaut de coalescence des lames vertébrales au niveau du rachis lombaire, il serait au niveau de l'encéphale

la cause du déplacement de la tente du cervelet vers le bas et par voie de conséquence, il entraînerait la hernie à travers le trou occipital.

Le principal écueil de cette conception est que le cervelet est toujours hypoplasique dans la malformation de Chiari.

c) La conception de David et Stricht

Selon ces auteurs, la malformation de Chiari est due à l'absence de production de la courbure pontique. Il s'agirait donc d'un arrêt dans l'embryogénèse. Cette conception rejoint par là l'idée que B. Peach a étendu à toutes les anomalies congénitales du SNC. La syringomyélie étant pour cet auteur la persistance de l'hydromyélie initiale par défaut de développement des parois du canal épendymaire, ceci du fait de l'absence de migration cellulaire.

3. Hypothèses faisant intervenir des troubles hydrodynamiques du LCR

a) de l'hydrocéphalie considérée comme primum movens

L'idée initiale de Chiari avait été d'assimiler la malformation qui porte son nom à un engagement postérieur majeur secondaire à une hydrocéphalie. Cette idée, tombée en désuétude, a été reprise et développée par Gardner et Goodall ces dernières années.

C'est en 1950 que Gardner et ses collaborateurs ont émis ce qu'il est convenu d'appeler la théorie hydrodynamique de la syringomyélie. Nous allons essayer d'en résumer les grandes lignes.

Les troubles remontent aux premiers jours de la vie intra-utérine. Une augmentation de la pression dans le système ventriculaire primitif entrainerait des troubles du développement du cervelet en gênant la migration cellulaire qui s'opère à partir des lèvres du

IV° ventricule, celle-ci se faisant d'autant plus mal que les lèvres rhombiques sont plus écartées, c'est-à-dire à la partie la plus caudale du métencéphale expliquant ainsi les anomalies postérieures du cervelet dans la malformation de Chiari.

Les troubles du développement cérébelleux gêneraient à leur tour l'apparition des orifices du IV° ventricule.

De plus l'hydrocéphalie, reprenant l'idée entrevue par Chiari, empêcherait l'ascension des insertions de la tente du cervelet, provoquant alors une diminution du volume de la fosse postérieure, dont la conséquence est la migration d'une partie du cervelet en dehors de la fosse postérieure, ce dernier n'y trouvant plus assez de place pour son développement. Ainsi est expliquée l'existence du processus amygdalien.

Enfin, et c'est là l'idée originale de Gardner, les éléments ainsi mis en place sont propices au développement d'une syrinx. En effet si au début de l'embryogénèse, le LCR diffuse librement à travers le toit du IV° ventricule, comme l'a montré Weed, par la suite il gagne les espéces sous-arachnoïdiens en passant à travers les trous de Luschka et de Magendi. Que ceux-ci n'apparaissent pas et l'hydromyélie embryonnaire ne regresse pas. Car les trous du IV° ventricule n'ont pas seulement pour rôle, d'après Gardner, de permettre le passage du LCR du système ventriculaire vers les espaces sous-arachnoïdiens, le phénomène de diffusion passive continue de l'assurer. Ils interviendraient dans l'échappement des impulsions du LCR imprimées à ce dernier par les pulsations artérielles des plexus choroïdes, celles-ci allant se dissiper dans les espaces sous-arachnoïdiens.

Si les trous de Luschka et de Magendi n'apparaissent pas, ce phénomène d'échappement ne se produit pas et les impulsions du LCR viennent buter à la partie inférieure du IV° ventricule, contribuant ainsi au maintien de la situation embryonnaire du canal épendymaire. Par la suite, le phénomène se pérénisant, les impulsions du LCR provoquent la rupture de l'épithélium épendymaire et la naissance de la syrinx dont l'évolution ne peut se faire que vers l'accroissement de volume s'il n'est pas mis un frein à cet état hydrodynamique.

Cette conception séduisante par bien des points a l'avantage d'expliquer les deux malformations suivant un enchaînement logique, sans faire intervenir trop de mécanismes hypothétiques, et surtout elle débouche sur un acte thérapeutique. Que l'on modifie les conditions hydrodynamiques et l'évolution de la syrinx devrait être stoppée.

Si artificiellement on provoque une obstruction du trou occipital, on arrive à la même situation que celle qui précède la formation de la syrinx; et si la théorie de Gardner a quelque validité, cette dernière devrait apparaître. L'expérimentation animale semble aboutir à cette conclusion, mais souvent les animaux meurent rapidement. Chez l'homme, des situations pathologiques aboutissent à l'obstruction partielle du foramen magnum; c'est le cas des syndromes de Dandy-Walker, des kystes du IV° ventricule, des arachnoïdites du trou occipital. On l'a vu plus haut, ces derniers s'accompagnent fréquemment de syrinx.

b) <u>La malformation de Chiari peut être le fait primitif</u>

Certains auteurs, et parmi eux B. William, pensent que les pulsations artétielles transmises au LCR sont insuffisantes pour développer une force telle qu'elle entraîne la formation d'une syrinx.

Aussi font-ils intervenir des variations de pression veineuse. Ainsi au cours des efforts de toux, lors de la compression jugulaire, lors de l'inclinaison antérieure du tronc, existe-t-il une augmentation de la pression veineuse intra-cérébrale se transmettant au LCR. Or, la dure-mère intra-cranienne est intimement liée à l'os, donc au niveau du crâne les augmentations de pression sont intégralement transmises au LCR péri-médullaire où elles viennent s'évanouir, la dure-mère étant ici doublée d'un tissu cellulaire plus ou moins élastique. S'il existe au niveau du trou occipital un obstacle, la pression transmise au LCR vient, par l'intermédiaire des orifices du IV° ventricule, s'appliquer à la partie inférieure de ce dernier et contribue ainsi à la formation de la syrinx.

L'importance des variations de pression veineuse semble bien confirmée par l'expérimentation.

Cette conception aurait, de plus, l'intérêt d'expliquer la rareté des hydrocéphalies associées; les variations de pression veineuse se faisant sentir à la fois dans le compartiment ventriculaire et les espaces sous-arachnoïdiens. Mais elle sous-entend la perméabilité des orifices du IV° ventricule.

A côté de cette hypothèse faisant intervenir une obstruction du foramen magnum et des variations de pression veineuse, d'autres auteurs ont voulu voir dans la stagnation du LCR dans les espaces péri-médullaires provoquée par l'obstruction du trou occipital, le phénomène majeur à l'origine de la constitution de la syrinx. C'est l'avis de J. Aboulker et Coll.

Dans cette optique, les mécanismes qui aboutissent à la formation de la syrinx sont encore obscures. Les espaces de Wirchov-Robin y seraient impliqués.

III .- DISCUSSION PATHOGENIQUE COMPTE TENU DE NOS OBSERVATIONS

Nous éliminerons de cette discussion les hypothèses faisant intervenir des facteurs mécaniques qui, on l'a vu, ont été récusées expérimentalement. Seules donc nous retiendrons les théories dysraphiques et les théories faisant intervenir un trouble de la circulation du LCR.

C'est par ces dernières que nous commencerons. Sans revenir sur le détail de chacune des hypothèses, nous allons en évoquer les points qui nous paraissent obscurs et contestables.

1. L'hydrocéphalie

Pour Gardner, il existe une hydrocéphalie primitive ou plus exactement une hydrocéphalomyélie. Une telle façon de voir est assez curieuse, car il ne transparaît nullement dans les écrits de cet auteur quel est le devenir de cette hydrocéphalie. Bien plus, Gardner s'est attaché à expliquer l'absence d'hydrocéphalie secondaire. Chaque fois qu'elle a été mesurée, la pression intra-ventriculaire était normale chez les sujets porteurs de l'association malformation de Chiari-syringomyélie. Seul intervient pour Gardner l'effet du "marteau d'eau" à la partie inférieure du IV° ventricule. L'épaississement de la dure-mère au niveau du trou occipital est la conséquence des multiples traumatismes qu'entraîne cet effet. Cet anneau épaissi de la dure-mère est retrouvé chez nos patients n° 2 et n° 5, il n'en est pas fait mention lors de l'intervention du patient n° 3. Par contre Harispe la note constamment au cours des 37 cas de sa thèse.

C'est donc par ce mécanisme que Gardner explique l'absence du développement de l'hydrocéphalie. On pourrait s'étonner que la force

capable d'entraîner la formation d'une syrinx n'ait aucune manifestation au niveau du IV° ventricule et en particulier au niveau de la membrana tectoria. Or c'est bien ce qu'il se produit, Gardner a démontré que tout dépend de l'élasticité de la fine membrane persistant au niveau de l'orifice de Magendi. Ainsi peut se constituer un syndome de Dandy-Walker, un kyste du IV° ventricule ou bien, si la membrane est trop rigide, il ne se forme qu'une syrinx médullaire. Gardner pense d'ailleurs que l'association de cette dernière avec les entités sus-citées est plus fréquente qu'on ne le pense.

Si le problème de l'hydrocéphalie ne se pose pas dans les hypothèses de William et d'Aboulker, c'est qu'elles ne cherchent pas à expliquer la malformation de Chiari.

De toute façon, ces hypothèses, comme celle de Gardner, n'expliquent pas l'existence d'authentiques hydrocéphalies rencontrées quelquefois avec l'association. C'est par exemple le cas de notre observation n° 5, c'est aussi le cas d'un patient de Harispe qui s'est présenté avec un tableau d'hypertension intra-cranienne.

A l'inverse, si l'on admet pas l'hypothèse de Gardner et qu'on considère comme le pensait Walker que la malformation de Chiari était responsable de l'hydrocéphalie, il devient difficile d'expliquer les hydrocéphalies post-opératoires. Il est vrai que les deux cas publiés sont survenus dans les suite opératoires d'une arachnoïdite du trou occipital.

2. <u>Les orifices du IV° ventricule</u>

Gardner insiste sur le fait qu'il existe toujours une fine membrane obstruant le trou de Magendi "à la façon d'un voilage devant une fenêtre ouverte".

Ceci n'est pas admis par William et par Aboulker, ce dernier a constamment constaté la vacuité du trou de Magendi. Il n'est pas fait mention de ce dernier dans la thèse d'Harispe, de même que nous n'avons aucune idée de l'état de cet orifice chez nos deux patients n° 2 et n° 5 qu'il a opérés. Par contre, le Pr Hurth constate chez notre patient n° 3 la parfaite vacuité d'un trou de Magendi qui lui paraissait d'ailleurs élargi et enfui sous les amygdales cérébelleuses herniées.

3. La syrinx

Si la syrinx cervicale est parfaitement expliquée par la théorie de Gardner, il n'en est pas de même des syrinx dont le plancher du IV° ventricule est le point de départ, et là aussi les hypothèses de William et d'Aboulker ne sont d'aucun secours. De même que ces théories ne permettent pas d'expliquer les syrinx isolées, telles que celles relevées par Hankinson dans sa statistique (2 cas sur 52).

4. Les aspects histologiques

C'est certainement dans ce domaine que les théories hydrodynamiques sont les plus défaillantes.

Gardner au début de son hypothèse et comme conséquence de l'hydrocéphalie initiale fait intervenir un défaut de migration cellulaire, il s'ensuit on s'en souvient des anomalies cérébelleuses, or aucune constatation histologique n'est venue corroborer cette affirmation. On devrait en effet retrouver des traces de ces cellules qui n'ont pas migré.

Au contraire, il a été constaté des hétérotopies cellulaires dans des régions où de telles images histologiques sont bien

difficilement explicables par des mécanismes purement hydrodynamiques. Nous rappellerons ici les constatations histologiques faites au sujet de notre observation n° 5.

Foster, Hudgson et Pearce ont trouvé, en faisant des biopsies musculaires de deltoïde, de triceps, de muscles sacro-spinaux, des fibres atrophiques d'apparence foetale chez un sujet décédé et présentant une syringomyélie associée à une malformation de Chiari. Adams a montré qu'un tel aspect était rencontré lorsque les fibres musculaires n'avaient jamais contracté de rapports avec les fibres des motoneurones. Aspect que n'explique évidemment aucune théorie mécanique et qui nous incite à prendre en considération les hypothèses dysraphiques qui seules peuvent donner une interprétation satisfaisante de ces images histologiques troublantes.

Du fait de son caractère assez mal défini, nous l'avons déjà souligné, il est facile d'expliquer la genèse de la malformation de Chiari et de la syringomyélie à l'aide du "status dysraphicus". Les tenants de cette théorie insistent sur les multiples malformations que l'on retrouve souvent chez les patients. Ce n'est pas le fait de nos cinq patients. Il est cependant certain que des facteurs dysembryogénétiques venant frapper de façon concomitante et l'encéphale et la moëlle, pourraient expliquer bien des points obscurs de la théorie hydrodynamique. On voit ce qu'a d'excessif cette hypothèse qui est assez vague pour pouvoir expliquer sans discernement toutes les malformations congénitales du système nerveux.

On peut également objecter que si une telle pathogénie était retenue, on devrait retrouver autant de syringomyélies isolées que de malformations de Chiari, ce qui est loin d'être le cas.

Enfin, la filiation de l'un des éléments de l'association à l'autre, l'apparent arrêt de l'évolution de la syringomyélie après la cure de la malformation de la fosse postérieure sont autant d'arguments qui militent contre cette pathogénie.

Il paraît clair que, quelle que soit la manière dont on interprète les différentes hypothèses, aucune ne permet de se faire une idée satisfaisante de la façon dont se déroule le développement des éléments de l'association. Cela tient peut-être au fait que l'association n'a pas une pathogénie univoque, ou bien parce que les différents facteurs agissent simultanément. Rien hélas ne nous permet de trancher pour l'une ou l'autre de ces possibilités. Ce qui paraît cependant sûr c'est que, dans la grande majorité des cas, la syrinx est la conséquence de la malformation de Chiari. Les théories hydrodynamiques paraissent aptes à expliquer le développement d'une cavité de la moëlle, mais échouent devant la malformation de Chiari et les anomalies cellulaires. De là à conclure que la pathogénie de la malformation de Chiari est d'ordre dysembrygénétique et que la syrinx est la conséquence d'un trouble de la circulation du LCR causé par l'obstruction partielle de la grande citerne il n'y a qu'un pas, mais rien ne nous permet de le franchir.

Pour conclure ce chapitre, il nous faut bien reconnaître qu'il est encore impossible de savoir quelle part prennent dans la pathogénié de l'association les facteurs dysraphiques et les facteurs hydrodynamiques.

CONCLUSIONS

A propos de 5 observations receuillies dans le service de Monsieur le Professeur Agrégé J. CAMBIER à la clinique des maladies neurologiques de l'Hôpital Beaujon, concernant des patients porteurs d'une syringomyélie associée à une malformation de Chiari, nous avons essayé de dégager, tant sur le plan clinique, pathogénique que thérapeutique, les nombreux problèmes que soulève cette association.

Nos conclusions sont les suivantes :

1. L'association n'est pas fortuite, un lien réunit les deux malformations. Cette affirmation repose essentiellement sur des notions d'ordre statistique.

2. Le corollaire de la proposition précédente est que, devant l'un des aspects de l'association, il est nécessaire de rechercher systématiquement l'autre. Pour cela, on dispose de la clinique et des examens radiologiques.
   L'examen clinique n'est pas d'un grand secours; en effet, chacune des deux anomalies lorsqu'elle est présente s'exprime pour son propre compte, sans imprimer une quelconque modification à la symptomatologie de l'autre.
   Aussi l'absence de signe concernant l'un des éléments de l'association ne présage nullement de son absence anatomique.
   On doit donc recourir à l'exploration radiologique. Les radios standard de la charnière ont un grand intérêt, mais

le dernier mot revient à la myélographie gazeuse.

En pratique, il faudra demander cet examen devant tout syndrome syringomyélique pur et a fortiori s'il existe des signes discrets attirant l'attention sur la fosse postérieure, c'est le cas des céphalées occipitales, des épisodes de torticolis à répétition.

3. La nature du lien unissant les deux malformations reste encore hypothétique. Il nous paraît cependant légitime d'affirmer que la syrinx est une conséquence de la malformation de la charnière bulbo-cérébelleuse, là encore pour des raisons d'ordre statistique, mais aussi du fait de constatations pathologiques : syrinx développées à la suite de lésions inflammatoires du trou occipital.

   C'est ici qu'interviennent les diverses hypothèses pathogéniques. De leur étude il se dégage, à notre avis, la notion d'absence d'une pathogénie univoque de l'association. D'ailleurs, les deux principaux mécanismes sur lesquels reposent les hypothèses ne sont pas contradictoires et pour notre part il nous paraît séduisant de penser que la malformation de Chiari pourrait être due à une anomalie de l'embryogénèse provoquant des troubles de la circulation du LCR dont les conséquences hydrodynamiques seraient le développement de la syrinx.

4. Des considérations pathoganiques précédentes découle la thérapeutique. En effet, sous l'impulsion de Gardner et de son équipe, l'intervention chirurgicale est devenue une solution thérapeutique de la syringomyélie.

Réhabiliter une théorie uniquement dysembryogénique de l'association rendrait caduque toute intervention sur la fosse postérieure en matière de syrinx. Or, certaines observations privilégiées de la littérature, notre observation n° 3, constatent une amélioration post-opératoire des signes sensitifs. Bien qu'il ne s'agisse là que de quelques cas, ils représentent un argument en faveur de l'intervention (nous ne faisons pas état ici des améliorations dues à la décompression de la fosse postérieure sur lesquelles insistent tous les auteurs). Il convient, dans l'appréciation des résultats, de tenir compte du fait que le facteur pathogénique s'applique à un système particulier où ce qui est détruit ne régénère pratiquement plus. Donc la constatation non plus d'une régression, mais de la stabilité des signes sensitifs dissociés serait également un argument favorable.

Mais ici le recul du temps nous manque.

Il nous paraît néanmoins licite de proposer une décompression de la grande citerne à des sujets porteurs de l'association et dont on constate l'aggravation du syndrome syringomyélique.

B I B L I O G R A P H I E

1. ABOULKER J., HARISPE L., METZGER J., AUBIN M.Th.
Syringomyélie et Hydromyélie. Mécanisme de la dilatation médullaire.
Traité de Radio-diagnostic, tome XV (Masson 1971)

2. APPLEBY A., BRADLEY W.G., FOSTER J.B., HANKINSON J., HUDGSON P.
Syringomyelia due to chronic aracnoïdities at the foramen magnum
J. Neurol. Sci., 1969, 8, 451-464.

3. BARRY A., PATTEN M., STEWART B.H.
Possible factors in the development of the Arnold Chiari malformation.
J. of Neurosurgery, 1954, 14, 285-301.

4. BALL M.J., DAYAN A.D.
Pathogenesis of Syringomyelia
The Lancet, 1972, 799-801.

5. CAMBIER J., MASSON M.
Syringomyélie et malformations de la charnière
in abrégé de Neurologie (Masson 1972).

6. CARRIER H.
Le syndrome d'Arnold-Chiari et les malformations de Chiari dans le cadre de l'hydrocéphalie (Etude anatomo-pathologique)
Lyon Médical, 1969, 355-390.

7. CHAOUAT Y., KANOVITCH B., FAURES B., AUBIN M.Th., ABOULKER J.
La malformation de Chiari à propos de 7 observations découvertes dans un service de Rhumatologie.
Revue de Rhumatologie, 1972, 39, 115-122.

8. CHATEL M., OGER J., SARABIN J.M., SABOURAUD O., PECKER J., SIMON J.
Le syndrome "Syringomyélie" : Exploration neuro-radiologique et possibilités thérapeutiques (à propos de 6 observations).
Discussions pathologiques.
Communication à la société de Neurologie (avril 1972).

9. CAETANO DE BARROS M., FARIAS W., ATAIDE L., LUIS S.
Basilar impression and Arnold-Chiari malformation (66 cases).
J. of Neurology, Neurosur. and Psychia. 1968, 31, 596-605.

10. CONWAY L.W.
Hydrodynamic studies in syringomyelia.
J. of Neurosurgery 27, 501-514.

11. DANIEL P.M., STRICH S.J.
Some observations on the congenital deformity of the central nervous system known as the Arnold Chiari malformation.
J. Neuropathology and experimental Neurology 1958, 17, 255-266.

12. DAVID M., DJAHANCHAHI A., ABOULKER J.
Obstruction des trous de Luschka et de Magendi.
Neurochirurgie, 1961, 7, 210-227.

13. ELLERTSSON A.B., GREITZ T.
The distending force in the production of communicating syringomyelia.
The Lancet, 1970, 1, 12-34.

14. ESCOUROLLE R., POIRIER J.
Synringomyélie
in Manuel élémentaire de neuropathologie.

15. FOSTER J.B., HUDGSON P., PEARCE G.W.
The association of syringomyelia and congenital cervico-medullary anomalies : pathological evidence.
Brain, 1969, 92, 1, 25-34.

16. GODLEWSKY S., DRY J.

Les anomalies congénitales de la charnière cervico-occipitale.

(L'Expansion 1964).

17. GODLEWSKY S.

Apports récents sur les anomalies congénitales de la charnière cervico-occipitale.

La semaine des Hôpitaux, 1972, 23, 1635-1679.

18. GARCIN R., OECONOMOS D.

Les aspects neurologiques des malformations congénitales de la charnière cranio-rachidienne (Masson 1953).

19. GARDNER W.J., GOODALL R.J.

The surgical treatment of Arnold Chiari malformation in adults. (An explanation of its mechanism and importance of encephalography in diagnosis).

J. of Neurosurgery, 1950, 7, 199-206.

20. GARDNER W.J., ABDULLAH A.F., MAC CORMACK L.J.

The varying expressions of embryinal atresia of fourth ventricle in adult, Arnold Chiari malformation, Dandy-Walker syndrome, arachnoïd cyst of cerebellum and syringomyelia.

J. of Neurosurgery, 1957, 14, 591-607.

21. GARDNER W.J.

Hydrodynamic mechanism of syringomyelia : its relationship to myelocele.

J. Neurol. Neurosurg. Psychiat., 1965, 28, 3, 247-259

22. GARDNER W.J.

Embryologic origin of spinal malformation.

Acta radiol., 1966, 5, 2, 1013-1023.

23. GARDNER W.J.

The dysraphic states - from syringomyelia to anencephaly.

(Excerpta Medica, Amsterdam 1973)

24. GREITZ T., ELLERTSSON A.B.

Isotopic scanning of spinal cord cyst.

Acta Radiologica, 1969, 8, 4, 310-320.

25. HARISPE L.

L'anomalie cérébello-bulbaire décrite par Chiari.

A propos de 37 observations de malades opérés.

Thèse Méd. Paris, 1969.

26. HANKINSON J.

Syringomyelia and the surgeon.

Med. Trends Neurol., 1970, 5, 127-148.

27. LAPLANE D., DUCLOS H.

Syringomyélie.

Revue du praticien, 1971, 21, 1775-1787.

28. LICHTENSTEIN B.W.

Distant neur-anatomic complication of spina bifida : hydrocephalus, Arnold-Chiari deformity, stenosis of the aqueduc of sylvius, etc. Pathogenesis and pathology.

Arch. Neurol. Psychiat., 1942, 47, 196-214.

29. OBRADOR S., CORDOBAS A., LOPEZ ZAFRA J.J.

Lésions kystiques non tumorales de la moëlle cervicale. Syringomyélie, Hydromyélie.

Neurochirurgie, 1968, 14, 974-981

30. PEACH B.

Arnold-Chiari malformation. Morphogénésis.

Arch. Neurol., 1965, 12, 527-535.

31. PEACH B.

Arnold-Chiari malformation. Anatomic features of 20 cases.

Arch. Neurol., 1965, 12, 613-621.

32. PEACH B.

Cystic prolongation of fourth ventricle.

Arch. Neurol. 1964, 11, 609-612.

33. TENG P., PAPATHEODOROU C.

Arnold-Chiari malformation with normal spine and cranium.

Arch. Neurol., 1965, 12, 622-624.

34. WILLIAMS B.

The distending force in the production of communicating syringomyelia.

The Lancet, 1969, 189-193.

35. WILLIAMS B.

The distending force in the production of communicating syringomyelia.

The Lancet, 1969, 696-697.

36. WILLIAMS B.

The distending force in the production of communicating syringomyelia.

The Lancet, 1970, 41-42.

37. WELLS C.E., SPILLANE J.D., BLIGH A.S.

The cervical spinal canal in Syringomyelia.

Brain, 1959, 82, 23-40.

Vu le Président de Thèse

M. le Professeur J. CAMBIER

Vu le Doyen de la Faculté
de Médecine Xavier-Bichat

M. le Professeur J. BAUMANN

Vu et permis d'imprimer

le Recteur de l'Académie de Paris

Monsieur le Professeur R . MALLET